

ΒΡΑΧΕΙΑ ΔΗΜΟΣΙΕΥΣΗ SHORT COMMUNICATION

Επιπολής σιδήρωση του κεντρικού νευρικού συστήματος

Κ. Σπέγγος, Μ. Πάνας, Γ. Κούτσος, Σ. Σαμέλη,
Γ. Τσιβγούλης, Α. Πετροπούλου,
Δ. Βασιλόπουλος

Νευρολογική Κλινική, Πανεπιστήμιο Αθηνών,
«Αιγινήτειο» Νοσοκομείο, Αθήνα

Superficial siderosis of the central nervous system

Abstract at the end of the article

Λέξεις ευρετηρίου: Αιμοσιδηρίνη, Επιπολής σιδήρωση, Κεντρικό νευρικό σύστημα, Μαγνητική τομογραφία, Υπαραχνοειδής αιμορραγία

Η επιπολής σιδήρωση του κεντρικού νευρικού συστήματος (ΚΝΣ) αποτελεί μια σπάνια νόσο, της οποίας όμως η διάγνωση μετά την καθιέρωση και ευρεία εφαρμογή της μαγνητικής τομογραφίας τίθεται ολοένα και πιο συχνά.¹ Χαρακτηρίζεται από προϊούσα έκπτωση της ακουστικής οξύτητας, παρεγκεφαλιδική αταξία, μυελοπάθεια, άνοια και σε μεμονωμένες περιπτώσεις προσθιοκερατική βλάβη.^{2,3} Με βάση τα δεδομένα, έχει γίνει γενικά αποδεκτή ως αιτία της πάθησης αυτής μια χρόνια υπαραχνοειδής αιμορραγία, η οποία προκαλεί υποχριοειδή και υπολεπτομηνιγγική εναπόθεση αιμοσιδηρίνης.⁴⁻⁶ Κατά προτίμηση, προσβάλλονται τα τμήματα εκείνα του ΚΝΣ που βρίσκονται σε άμεση επαφή με το εγκεφαλονωτιαίο υγρό, όπως η παρεγκεφαλίδα, το στέλεχος, συγκεκριμένες εγκεφαλικές συζυγίες, ο νωτιαίος μυελός και ο φλοιός των ημισφαιρίων. Όγκοι, αγγειακές δυσπλασίες, μηνιγγοκήλες, νευροχειρουργικές επεμβάσεις, τραυματισμοί, λήψη αντιπηκτικών, καθώς και η αγγειίτιδα του ΚΝΣ έχουν αναφερθεί ως αίτια χρόνιας υπαραχνοειδούς αιμορραγίας.^{2,7-9} Παρόλα αυτά, η πηγή της αιμορραγίας παραμένει σχεδόν στις μισές περιπτώσεις αδιευκρίνιστη.²

Περιγράφονται οι περιπτώσεις δύο βαρέως πασχόντων ασθενών, που ουσιαστικά παρουσίαζαν το πλήρες φάσμα συμπτωμάτων της επιπολής σιδήρωσης του ΚΝΣ, της οποίας η κλινική υπόνοια επιβεβαιώθηκε με τη βοήθεια της μαγνητικής τομογραφίας.

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΕΩΝ

1η περίπτωση

Άνδρας 72 ετών προσήλθε για διερεύνηση μιας, από δεκαετίας, βραδέως επιδεινούμενης διαταραχής της βάδισης. Από το ιστορικό προέκυψε επίσης ότι πριν από μια δεκαετία είχε διαπιστωθεί μείωση της ακουστικής οξύτητας, η οποία προοδευτικά επιδεινώθηκε, με αποτέλεσμα την αμφοτερόπλευρη πλήρη κώφωση του ασθενούς από τετραετίας. Λίγο αργότερα, είχε επίσης παρατηρηθεί μια έντονη δυσαρθρία, συνοδευόμενη από σχετικά ήπια δυσφαγία. Από έτους σχεδόν αναφέρθηκε και ακράτεια ούρων. Σύμφωνα με τις περιγραφές, μάλλον επρόκειτο για επιτακτικές ουρήσεις. Από το υπόλοιπο ιστορικό του ασθενούς δεν προέκυψε κάτι σχετικό με τραυματισμούς της κεφαλής ή της σπονδυλικής στήλης. Δεν αναφέρθηκαν επίσης υποτροπιάζουσες κεφαλαλγίες.

Κατά την κλινική εξέταση, ο ασθενής ήταν σε εγρήγορση και, παρά την πλήρη κώφωση, αρκετά συνεργάσιμος. Λόγω των δυσκολιών στη συνεννόηση μαζί του ήταν αδύνατος ο λεπτομερής νευροψυχολογικός έλεγχος. Παρόλα αυτά, ήταν προφανές ότι ο ασθενής δεν ήταν προσανατολισμένος ως προς το χώρο και το χρόνο, ενώ επίσης ακολουθούσε μόνο μερικές γραπτές εντολές, δίνοντας την εντύπωση σοβαρής διαταραχής της βραχυπρόθεσμης μνήμης και της δυνατότητας καταγραφής και ανάκλησης μνημονικού υλικού. Από την κατά συστήματα νευρολογική κλινική εξέταση διαπιστώθηκε νυσταγμός προς όλες τις κατευθύνσεις του βλέμματος, ανοσμία και αμφοτερόπλευρη κώφωση. Ο έλεγχος των λοιπών εγκεφαλικών συζυγιών ήταν φυσιολογικός. Κατά τον έλεγχο της κινητικότητας δεν διαπιστώθηκαν παρέσεις ή ατροφίες. Τα τενόντια αντανακλαστικά ήταν αυξημένα τόσο στα άνω όσο και στα κάτω άκρα. Το σημείο Babinski εκλύονταν άμφω. Τα κοιλιακά αντανακλαστικά εκλύονταν μόνο αριστερά. Βαρύτατα διαταραγμένη ήταν η παρεγκεφαλιδική λειτουργία. Διαπιστώθηκε σοβαρή αταξία του κορμού και των μελών, με αποτέλεσμα να είναι ουσιαστικά αδύνατη η ορθόσταση και η βάδιση χωρίς υποστήριξη. Δυσμετρία και δυσδιαδοχοκινησία των μελών διαπιστώθηκε αμφοτερόπλευρα, καθώς επίσης και τρόμος τελικού σκο-

πού. Δεν διαπιστώθηκαν ελλείμματα αισθητικότητας. Χαρακτηριστική ήταν, τέλος, και η σκοντάπουσα ομιλία του ασθενούς.

Το εγκεφαλονωτιαίο υγρό (ENY) ήταν ξανθοχρωμικό, με 12 κύτταρα ανά mm^3 και αυξημένη συγκέντρωση λευκώματος (80 mg/dL) και λευκωματίνης (72,5 mg/dL). Όπως αναμενόταν, αυξημένα ήταν και τα επίπεδα φερριτίνης (145,6 ng/mL , φ.τ. <15,0 ng/mL).

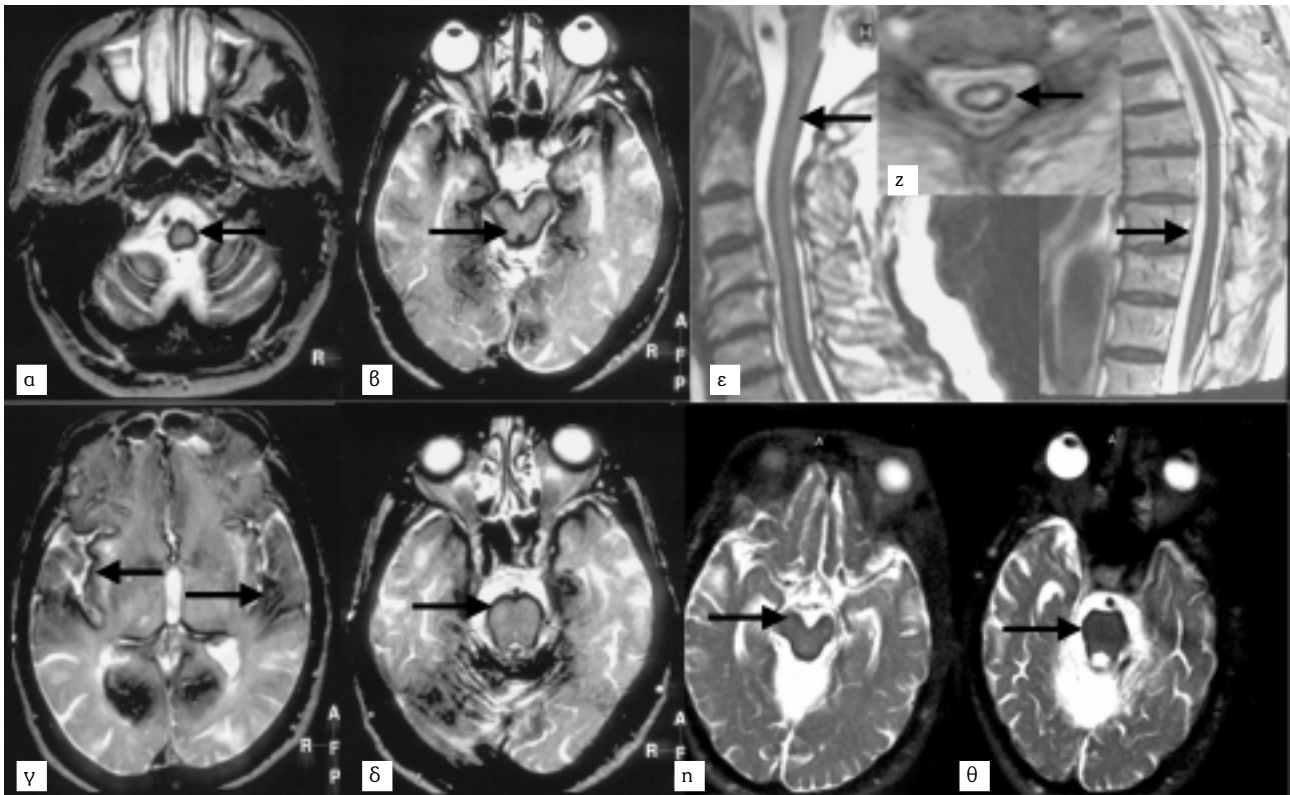
Δεν καταγράφηκαν ακουστικά προκλητά δυναμικά μετά τον ερεθισμό του αριστερού ωτός, ενώ δεξιά καταγράφηκαν σαφώς παρατεταμένα παθολογικά δυναμικά. Το ακούγραμμα επιβεβαίωσε την πλήρη κώφωση αμφοτερόπλευρα.

Κατά την ηλεκτρομυογραφική εξέταση μυών και των τεσσάρων άκρων παρατηρήθηκαν στοιχεία ενδεικτικά πρόσφατης απονεύρωσης, συμβατά με αρχόμενη προσθιοκερατική βλάβη. Τέλος, νευρογραφικά δεν διαπιστώθηκαν μεταβολές της κινητικής ή αισθητικής ταχύτητας αγωγής των περιφερικών νεύρων.

Η μαγνητική τομογραφία εγκεφάλου ανέδειξε σοβαρού βαθμού ατροφία της παρεγκεφαλίδας, περισσότερο έντονη στο σκώληκα. Δεν διαπιστώθηκε χωροκατακτητική εξεργασία, αρ-

τηριοφλεβώδης δυσπλασία, αρτηριακό ανεύρυσμα ή κάποια άλλη πιθανή πηγή υπαραχνοειδούς αιμορραγίας. Στις ακολουθίες T2* απεικονίστηκε με χαρακτηριστικά μειωμένη ένταση σήματος η εναπόθεση αιμοσιδηρίνης στο εγκεφαλικό στέλεχος και την παρεγκεφαλίδα (εικ. 1α, 1β, 1δ). Ανάλογα ευρήματα συνοδούμενα από ατροφία παρατηρήθηκαν και σε περιοχές του εγκεφαλικού φλοιού (εικ. 1γ). Με τη βοήθεια της μαγνητικής τομογραφίας (ακολουθίες gradient echo T2*) απεικονίστηκε κατά μήκος ολόκληρου του νωτιαίου μυελού εναπόθεση αιμοσιδηρίνης με μειωμένη ένταση σήματος (εικ. 1ε). Στις εγκάρσιες τομές διακρινόταν εύκολα ο χαρακτηριστικός «μαύρος δακτύλιος αιμοσιδηρίνης» να περιβάλλει το νωτιαίο μυελό (εικ. 1ζ). Η ψηφιακή αγγειογραφία εγκεφάλου δεν ανέδειξε παθολογικά ευρήματα. Λόγω της μη ικανοποιητικής συνεργασίας του ασθενούς, που ήταν αδύνατο να σταθεί ακίνητος σε συγκεκριμένη στάση για περισσότερο από λίγα δευτερόλεπτα, δεν προβήκαμε σε εκλεκτική αγγειογραφία νωτιαίου μυελού.

Η χορήγηση κορτικοστεροειδών από του στόματος για διάστημα 3 μηνών δεν επέφερε βελτίωση και διακόπηκε. Με την πάροδο σχεδόν 16 μηνών από τη διάγνωση δεν παρατηρήθηκε κάποια μεταβολή της κλινικής εικόνας του ασθενούς.



Εικόνα 1. Gradient-echo-T2* ακολουθίες μαγνητικής τομογραφίας, που απεικονίζουν στον πρώτο από τους δύο ασθενείς την παρεγκεφαλιδική ατροφία και με μειωμένη ένταση σήματος ως μαύρη ταινία (βλ. βέλνη) την εναπόθεση αιμοσιδηρίνης στο εγκεφαλικό στέλεχος (α, β, δ), την παρεγκεφαλίδα (α, δ), το φλοιό (γ), το νωτιαίο μυελό σε όλο του το μήκος (ε, ζ) και στο δεύτερο ασθενή την ατροφία της παρεγκεφαλίδας και την εναπόθεση αιμοσιδηρίνης στο στέλεχος (η, θ).

2η περίπτωση

Άνδρας 63 ετών προσήλθε για διερεύνηση αστάθειας, διαταραχών βάδισης και ακοής, χρονολογούμενων από δεκαετίας. Κλινικά, ο ασθενής παρουσίαζε εικόνα πανομοιότυπη με εκείνη του προηγούμενου ασθενούς, με βαριά παρεγκεφαλιδική συνδρομή, άνοια, αμφοτερόπλευρη κώφωση και πυραμιδική προσβολή. Απεικονιστικά, προέκυψαν παρόμοια ευρήματα στη μαγνητική τομογραφία, συμβατά με εναπόθεση σιδήρου στην επιφάνεια του εγκεφαλικού στελέχους και της παρεγκεφαλίδας (εικ. 1η, 1θ). Σε αντίθεση με την περίπτωση του πρώτου ασθενούς, το ΕΝΥ δεν ήταν ξανθοχρωμικό. Επίσης, δεν προέκυψαν από τον ηλεκτρομυογραφικό έλεγχο στοιχεία ενδεικτικά προσθιοκερατικής βλάβης. Από τους συγγενείς του ασθενούς αναφέρθηκε επεισόδιο αιφνιδίως εγκατασταθείσας οξύτατης κεφαλαλγίας με έντονη ναυτία και εμέτους πριν από 28 έτη. Τα συμπτώματα αυτά υποχώρησαν αυτόματα εντός περίπου πέντε ημερών. Μπορούμε λοιπόν να υποθέσουμε ότι επρόκειτο για οξεία υπαραχνοειδή αιμορραγία, της οποίας όμως το αίτιο και σε αυτή την περίπτωση και παρά τον ενδελεχό έλεγχο παρέμεινε αδιευκρίνιστο.

Και στις δύο περιπτώσεις, με βάση την πορεία της νόσου και τα χαρακτηριστικά κλινικά ευρήματα, τέθηκε η υποψία επιπολής σιδήρωσης του ΚΝΣ, η οποία στην πρώτη περίπτωση ενισχύθηκε από την ξανθοχρωμία του ΕΝΥ και στη δεύτερη περίπτωση από το ιστορικό πιθανής παλαιότερης οξείας υπαραχνοειδούς αιμορραγίας. Η διάγνωση και στις δύο περιπτώσεις επιβεβαιώθηκε από τα χαρακτηριστικά ευρήματα της μαγνητικής τομογραφίας, χωρίς όμως σε καμιά από τις δύο να καταστεί δυνατή η εντόπιση της πηγής της χρόνιας υπαραχνοειδούς αιμορραγίας που τελικά οδήγησε στην εναπόθεση αιμοσιδηρίνης σε καίρια σημεία του ΚΝΣ, με αποτέλεσμα την εγκατάσταση της προαναφερθείσας βαριάς κλινικής συνδρομής.

Και στην περίπτωση αυτού του ασθενούς η χορήγηση κορτικοστεροειδών δεν έφερε αποτέλεσμα. Ένα χρόνο μετά τη διάγνωση, η κλινική του κατάσταση παρέμεινε αμετάβλητη.

ΣΧΟΛΙΟ

Ενώ στο παρελθόν η διάγνωση της επιπολής σιδήρωσης μπορούσε να τεθεί μόνο παθολογοανατομικά μετά θάνατο ή διεγχειρητικά εν ζωή, μετά την καθιέρωση και ευρεία εφαρμογή της μαγνητικής τομογραφίας μπορεί πλέον να διαγνωστεί με τρόπο μη επεμβατικό σε ζώντες, ενδεχομένως ακόμη ασυμπτωματικούς ασθενείς.^{1,2} Σε μια ανασκοπική μελέτη του 1995 είχαν συγκεντρωθεί συνολικά 87 δημοσιευμένα στη διεθνή βιβλιογραφία περιστατικά.² Από τότε, ο αριθμός των δημοσιευμένων περιστατικών έχει σχεδόν διπλασιαστεί. Αποδεχόμενοι

το γεγονός ότι τόσο ο αριθμός των ασυμπτωματικών ασθενών όσο και το χρονικό διάστημα από την έναρξη της χρόνιας υπαραχνοειδούς αιμορραγίας μέχρι την εκδήλωση των πρώτων συμπτωμάτων παραμένουν άγνωστα, είναι αδύνατο να γίνει ουσιαστική συζήτηση για την πραγματική συχνότητα της νόσου.

Η διχογνωμία που παλαιότερα επικρατούσε σχετικά με την αιτιολογία της νόσου δεν υφίσταται πλέον. Έχει πιστοποιηθεί ότι μια χρόνια υπαραχνοειδής αιμορραγία αποτελεί το αίτιο της βραδέως εξελισσόμενης αυτής πάθησης του ΚΝΣ.⁴⁻⁶ Το αιματηρό ή ξανθοχρωμικό ΕΝΥ (όπως στην πρώτη από τις δύο ανωτέρω περιπτώσεις) θεωρείται αποδεικτικό και συναντάται στο 75% των ασθενών.² Σε περισσότερες από τις μισές των καταγεγραμμένων περιπτώσεων επιπολής σιδήρωσης του ΚΝΣ έχει εντοπιστεί η βλάβη που προκαλεί αιμορραγία στον υπαραχνοειδή χώρο. Σηραγγώδεις αγγειακές δυσπλασίες, επενδυώματα, μνηνιγγοκήλες και εγκεφαλοκήλες, νευροχειρουργικές επεμβάσεις, βλάβες των νωτιαίων ριζών και τραυματισμοί, συστηματική λήψη αντιπηκτικών φαρμάκων, καθώς και αλλοιώσεις στα πλαίσια αγγειίτιδας του ΚΝΣ έχουν αναφερθεί ως πηγές χρόνιας αιμορραγίας.^{2,4,7-9} Παραμένει όμως ένας σημαντικός αριθμός ασθενών, όπου ακόμη και μετά από λεπτομερέστατο παρακλινικό έλεγχο δεν είναι εφικτό να εντοπιστεί το αίτιο της αιμορραγίας. Υπάρχουν σοβαρές ενδείξεις ότι στις περιπτώσεις αυτές η ψηφιακή αγγειογραφία του νωτιαίου μυελού θα μπορούσε να φανεί χρήσιμη, καθώς είναι σε θέση να απεικονίσει βλάβες του νωτιαίου φλεβικού δικτύου.² Όμως, η εκτέλεση της εξέτασης αυτής και η αξιοπιστία των ευρημάτων της εξαρτώνται σε μεγάλο βαθμό από τη συνεργασία του ασθενούς. Και στις δύο περιπτώσεις των ασθενών μας, όπως και στην πλειοψηφία των ασθενών με αρχόμενη ή προχωρημένη ανοϊκή συνδρομή, δεν ήταν εφικτή η ικανοποιητική συνεργασία τους, με συνέπεια να μην είναι δυνατή η διενέργεια αγγειογραφίας νωτιαίου μυελού. Έτσι και στις δύο περιπτώσεις το ακριβές αίτιο υπαραχνοειδούς αιμορραγίας παρέμεινε άγνωστο.

Ως συνέπεια της χρόνιας υπαραχνοειδούς αιμορραγίας θεωρείται η εναπόθεση αιμοσιδηρίνης στις λεπτές μήνιγγες και τις υποχorioειδείς παρεγχυματικές στιβάδες κατά μήκος ολόκληρου του ΚΝΣ. Η εναπόθεση αυτή προκαλεί δευτερογενώς απομυελίνωση και αξονικές βλάβες, οδηγώντας τελικά σε ατροφία του παρεγχύματος.^{4,5} Χαρακτηριστική είναι η προσβολή μόνο του ΚΝΣ, ενώ το περιφερικό νευρικό σύστημα δεν προσβάλλεται καθόλου. Αξιοσημείωτος είναι ο περιορισμός της εναπόθεσης αιμοσιδηρίνης κατά μήκος των νωτιαίων ριζών και των εγκεφαλικών συζυγιών ακριβώς μέχρι το σημείο

μετάπτωσης από τα «κεντρικά» γλοιοκύτταρα στα «περιφερικά» κύτταρα του Schwann.⁵ Η μαγνητική τομογραφία και ειδικότερα οι GE-T2* ακολουθίες (Gradient-Echo-T2*) επιτρέπουν την απεικόνιση της αιμοσιδηρίνης ως ζώνης μειωμένης έντασης σήματος που περιβάλλει τους προσβεβλημένους ιστούς.^{2,10,11}

Τυπική θέση εναπόθεσης αιμοσιδηρίνης αποτελεί η παρεγκεφαλίδα. Η εκδήλωση παρεγκεφαλιδικής συνδρομής θεωρείται ουσιαστικά υποχρεωτική σε ασθενείς με επιπολής σιδήρωσης του ΚΝΣ.² Και στις δύο περιπτώσεις των ασθενών μας περιγράφηκε βραδέως εξελισσόμενη παρεγκεφαλιδική σημειολογία με δυσδιαδοχοκίνηση, δυσμετρία, δυσαρθρία, σκοντάπτουσα ομιλία, τρόμο τελικού σκοπού, νυσταγμό και, τελικά, μια βαρύτατη αταξία, που καθιστούσε αδύνατη τη βάδιση και την ορθόσταση. Τα αταξικά φαινόμενα ήταν και στις δύο περιπτώσεις περισσότερο έντονα στα κάτω άκρα, γεγονός που εξηγείται από την πιο έντονη εναπόθεση αιμοσιδηρίνης στο σκώληκα της παρεγκεφαλίδας.

Τυπική επίσης είναι η προσβολή εγκεφαλικών συζυγίων και ιδίως του ακουστικού νεύρου, η οποία παρατηρείται αμφοτερόπλευρα στο 95% των περιπτώσεων, οδηγώντας αρχικά σε διαταραχές της ακοής και στη συνέχεια πιθανόν σε πλήρη κώφωση,² όπως και στην περίπτωση των ασθενών μας. Χαρακτηριστική είναι και η ανοσμία που παρουσιάζουν πολλοί ασθενείς λόγω προσβολής του οσφρητικού νεύρου. Οι δύο αυτές συζυγίες (I, VIII) είναι εκείνες που προσβάλλονται συχνότερα, καθώς περιβάλλονται από νευρολογία και βρίσκονται σχεδόν σε όλο τους το μήκος σε επαφή με το ΕΝΥ. Αντίθετα, το οπτικό νεύρο (III), αν και διαθέτει παρόμοιο περίβλημα, ως επί το πλείστον δεν παρουσιάζει εναπόθεση αιμοσιδηρίνης, επειδή μόνο μικρό του τμήμα έρχεται σε άμεση επαφή με το ΕΝΥ.²

Η προϊούσα άνοια εξηγείται από την εναπόθεση αιμοσιδηρίνης στην επιφάνεια του φλοιού των εγκεφαλικών ημισφαιρίων,¹⁰ με αποτέλεσμα την πρόκληση φλοιώδους ατροφίας, όπως χαρακτηριστικά απεικονίστηκε στον έναν από τους δύο ασθενείς μας. Η πυραμιδική σημειολογία, που παρατηρείται στους μισούς περίπου από τους ασθενείς με επιπολής σιδήρωσης, οφείλεται είτε σε προσβολή του εγκεφαλικού στελέχους και ιδίως των πυραμίδων στο ύψος του προμήκους, είτε σε προσβολή του νωτιαίου μυελού (μυελοπάθεια), η οποία κατά κανόνα συνοδεύεται και από διαταραχές της ορθοκυστικής λειτουργίας.²

Τέλος, θα πρέπει να αναφερθεί και το ενδεχόμενο προσθιοκερατικής βλάβης,³ που πιθανόν αποδίδεται σε εναπόθεση αιμοσιδηρίνης στα σημεία εξόδου των προ-

σθίων νωτιαίων ριζών. Τα συμβατά με πρόσφατη απονευρωτική βλάβη, ενδεικτικά για προσβολή του περιφερικού κινητικού νευρώνα ηλεκτρομυογραφικά ευρήματα, που καταγράφηκαν στον πρώτο ασθενή μας, θα μπορούσαν να θεωρηθούν ως ενδείξεις αρχόμενης προσβολής του δεύτερου κινητικού νευρώνα στα πλαίσια της εξέλιξης της νόσου.

Η θεραπεία της επιπολής σιδήρωσης του ΚΝΣ είναι δύσκολη. Στο μέγιστο βαθμό εξαρτάται από τη χρονική στιγμή κατά την οποία θα τεθεί η διάγνωση και θα εντοπιστεί η αιτία της διαρκούς υπαραχνοειδούς αιμορραγίας. Επιθυμητή είναι η ταχύτερη δυνατή χειρουργική αποκατάσταση της βλάβης που προκαλεί την υπαραχνοειδή αιμορραγία, αν είναι δυνατό πριν από την εγκατάσταση μη αναστρέψιμων καταστάσεων (ατροφία της παρεγκεφαλίδας, άνοια, κώφωση). Κάτι τέτοιο είναι, δυστυχώς, σπάνια εφικτό. Σε περίπτωση καθυστερημένης διάγνωσης ή σε περιπτώσεις όπου το αίτιο της αιμορραγίας παραμένει άγνωστο, ακολουθείται φαρμακευτική αντιμετώπιση. Έχει προταθεί η χορήγηση ουσιών, όπως η δεσφεριοξαμίνη και η τριεντίνη, που έχουν χρησιμοποιηθεί επιτυχώς στη θεραπεία της νόσου του Wilson και που, εκτός του χαλκού, δεσμεύουν και το σίδηρο σχηματίζοντας σύμπλοκα, καθώς επίσης και η χορήγηση ουσιών με αντιοξειδωτική δράση, όπως οι βιταμίνες C και E και η σελεγιλίνη.²⁸ Πρόσφατα, αναφέρθηκαν μεμονωμένες περιπτώσεις ασθενών που έλαβαν με επιτυχία κορτικοστεροειδή.¹¹ Η αποτελεσματικότητα της θεραπευτικής αυτής προσέγγισης μάλλον θα πρέπει να αποδοθεί στην αντιφλεγμονώδη δράση των στεροειδών. Στην περίπτωση και των δύο ασθενών μας, η χορήγηση κορτικοστεροειδών δεν επέφερε κάποια ουσιαστική κλινική βελτίωση. Ένα χρόνο μετά τη διάγνωση η κατάσταση και των δύο παρέμενε αμετάβλητη.

Η επιπολής σιδήρωσης του ΚΝΣ αποτελεί, προφανώς, μια λιγότερο από ό,τι στο παρελθόν είχε εκτιμηθεί σπάνια νόσο, που παρουσιάζει χαρακτηριστικά κλινικά συμπτώματα και μπορεί πλέον με τη βοήθεια της μαγνητικής τομογραφίας να διαγνωστεί εν ζωή. Δεν θα αποτελέσει ιδιαίτερη έκπληξη εάν στο μέλλον η διάγνωση της επιπολής σιδήρωσης του ΚΝΣ, ακόμη και σε ασυμπτωματικό στάδιο, αρχίσει να καταγράφεται πιο συχνά. Σε περίπτωση κλινικής υποψίας επιπολής σιδήρωσης, η ταχύτερη δυνατή διάγνωσή της και η εντόπιση και αντιμετώπιση του αιτίου που οδηγεί σε χρονία υπαραχνοειδή αιμορραγία αποκτούν καθοριστική σημασία για την επιτυχία της θεραπείας και τη συνολική έκβαση της νόσου, που αν δεν διαγνωστεί και αντιμετωπιστεί έγκαιρα, καταλήγει σε μια μη αναστρέψιμη κατάσταση βαριάς αναπηρίας.

ABSTRACT

Superficial siderosis of the central nervous system

K. SPENGOS, M. PANAS, G. KOUTSIS, S. SAMELI,
G. TSIVGOULIS, A. PETROPOULOU,
D. VASSILOPOULOS

Department of Neurology, University of Athens,
"Eginition" Hospital, Athens, Greece

Archives of Hellenic Medicine 2004, 21(6):563–567

Superficial siderosis is a rare disease of the central nervous system, caused by destructive deposition of hemosiderin in the leptomeninges and the subpial layers of the brain and the spinal cord. This is the result of continuous or recurrent, often clinically silent, hemorrhage in the subarachnoid space, often without an evident bleeding source. The cases are described of two male patients with severe cerebellar ataxia, progressive bilateral sensorineural hearing loss, pyramidal tract signs and dementia. The diagnosis of superficial siderosis is supported by the characteristic symptom constellation, the xanthochromic cerebrospinal fluid (in one patient) and the typical MRI findings on the surface of the brainstem, cerebellum, cortex and spinal cord. Early recognition and treatment of this rare clinical entity may be of importance for the further prognosis of patients.

Key words: Central nervous system, Hemosiderin, Magnetic resonance imaging, Subarachnoid hemorrhage, Superficial siderosis

Βιβλιογραφία

- OFFENBACHER H, FAZEKAS F, SCHMIDT R, KAPPELLER P, FAZEKAS G. Superficial siderosis of the central nervous system: MRI findings and clinical significance. *Neuroradiology* 1996, 38(Suppl 1):S51–S56
- FEARNLEY JM, STEVENS JM, RUDGE P. Superficial siderosis of the central nervous system. *Brain* 1995, 118:1051–1066
- TURNER B, WILLS AJ. Superficial siderosis associated with anterior horn cell dysfunction. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002, 72:274–275
- KOEPEN AH, DENTINGER MP. Brain hemosiderin and superficial siderosis of the central nervous system. *J Neuropathol Exp Neurol* 1988, 47:249–270
- KOEPPEL AH, HURWITZ CG, DEARBORN RE, DICKSON AC, BORKE RC, CHU RC. Experimental superficial siderosis of the central nervous system: Biochemical correlates. *J Neurol Sci* 1992, 112:38–45
- FORSTER K, GRAEFIN VON EINSIEDEL H, SCHLEGEL J, WEINDL A. Ataxie und Paraparese 49 Jahre nach spinaler Messerstichverletzung. Die superfizielle Siderose des ZNS. *Akt Neurol* 2002, 29:463–466
- LEUSINK VI, FLACHENECKER P, BRECHTELSBAUER D, BENDSZUS M, SLIWKA U, GOLD R ET AL. Superficial siderosis of the central nervous system: Pathogenetic heterogeneity and therapeutic approaches. *Acta Neurol Scand* 2003, 107:54–61
- MANFREDI M, MAGNI E, GANDOLFINI M, BELTRAMELLO A, ORLANDINI A, DONATI E. Superficial siderosis of the central nervous system and anticoagulant therapy: A case report. *Ital J Neurol Sci* 1999, 20:247–249
- KATSURAGI S, SAKAI T, WATANABE K, SHIMOJI A, DESHIMARU M, KURAMOTO R ET AL. An autopsy case of idiopathic superficial hemosiderosis of the central nervous system: A microscopic and immunohistochemical study. *Clin Neuropathol* 1988, 7:87–92
- ANGSTWURM K, SCHIELKE E, ZIMMER C, KIVELITZ D, WEBER JR. Superficial siderosis of the central nervous system: Response to steroid therapy. *J Neurol* 2002, 249:1223–1225

Corresponding author:

K. Spengos, 82 Vasilissis Sofias Ave., GR-115 28 Athens, Greece
e-mail: spengos@hol.gr